Aus der Universitäts-Frauenklinik zu Marburg a. d. Lahn
Direktor: Geheimer Medizinalrat Prof. Dr. E. Kehrer

Ueber einen Fall von Iniencephalie

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
IN DER GESAMTEN MEDIZIN
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER PHILIPPS-UNIVERSITÄT MARBURG

VORGELEGT VON

ERNST-ARMIN FROHWEIN
aus Ebsdorf

Marburg (Lahn) 1934
Buchdruckerei Hermann Bauer

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 8. 2. 1934.

Referent: Geheimrat Prof. Dr. E. Kehrer.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

In dem mir zur Verfügung gestellten Fall handelt es sich um ein äußerst seltenes Vorkommnis einer kindlichen Mißbildung. In der Literatur wurde sie bisher nur etwa 50 mal beschrieben, wobei noch zu berücksichtigen bleibt, daß in manchen dieser Fälle die Berechtigung zur Eingliederung in die Gruppe der Iniencephalen zweifelhaft erscheint. In einer 1932 über „die Hemi- und Anencephalie in ihrer allgemein path. und besonders geburtshilfl. Bedeutung" erschienenen Arbeit führt E. Kehrer (17) auch sämtliche Merkmale eines Iniencephalus an.

Was die historische Seite der Mißbildung anbelangt, so hat St. Hilaire (13) 1836 in seiner „Histoire générale et particulière des annomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux" einige Fälle von Iniencephalie beschrieben und eine Einteilung der Mißbildungen des Gehirns gegeben. Diese richtet sich nach dem jeweiligen Sitz der Encephalocele, des Hirnbruchs, bzw. des Exencephalus, wie Hilaire sagt, eines Zustandes, bei dem die Hirnhäute durch einen Schädeldefekt sich bruchsackartig vorstülpen. Der Inhalt des Bruchsackes besteht entweder aus Wasser: Hydromeningocele, oder gleichzeitig aus Gehirnteilen: Hydrencephalocele. Demnach unterscheidet er

Notencephalus, eine Mißbildung, bei der die Encephalocele durch einen Defekt des os occipitale in der Nackengegend austritt,

Proencephalus, Encephalocele vorne in der Gegend der Nasenwurzel,

Podencephalus, Encephalocele in der Gegend der Pfeilnaht, meist an der großen Fontanelle,

Hyperencephalus, ähnlich dem vorhergehenden mit dem Unterschied, daß die platten Schädelknochen mehr oder weniger rudimentär sind und das Cerebrum weit über die Ränder hinausragt.

Nach St. Hilaire kann jede von diesen Mißbildungen nicht nur mit einer teils mehr teils weniger ausgebildeten Rachischisis, d. h. einer Spaltung der Schädelhöhle, sondern auch mit einer Spina bifida, einer Spaltung der Wirbelsäule, einhergehen. Besteht letztere ohne jegliche Tumorbildung, so wird sie als Spina bifida occulta bezeichnet. Ist ein Tumor vorhanden, wird unterschieden zwischen Hydrorhachis externa s. Meningocele, bei welcher der wassergefüllte Sack nur die Rückenmarkhäute enthält, eine Hydrorhachis interna s. Meningomyelocele, bei der neben den Rückenmarkshäuten noch Marksubstanz vorhanden ist, und endlich der Syringomyelocele, bei welcher die in dem Bruchsack enthaltene Rückenmarksubstanz noch durch Erweiterung des Zentralkanals ausgedehnt ist.

Dem Exencephalus stellt St. Hilaire den Iniencephalus gegenüber. Er ist dem Notencephalus ähnlich. Den Umstand, daß der außenliegende Teil des Cerebrums beim Iniencephalus von der Squama occipitalis bedeckt ist, verwendet er als entscheidendes Merkmal gegenüber dem Anencephalus.

Der Italiener Taruffi faßte Ini- und Exencephalus in eine Gruppe zusammen. Ballantyne (3) gibt folgende Definition des Iniencephalus: Defekt des Hinterhauptes, Retroflexion des Kopfes und spina bifida. Henry Lewis (22) unterscheidet zwischen Iniencephalus apertus, bei dem eine offene Rachischisis, und einem Iniencephalus clausus, bei dem nur eine spina bifida occulta cervicalis vorhanden ist.

Genauer einzugehen habe ich an dieser Stelle auf die von E. Kehrer veröffentlichte Einteilung der Schädeldefekte und Gehirnmißbildungen, die hier dem Wortlaut nach wiedergegeben werden soll:

„I. Hemikranie = mehr oder weniger großer Defekt (Oeffnung) des knöchernen Schädeldaches im Bereich der Sagittallinie, das seine äußere Form annähernd beibehält. Zugleich Störungen in der Entwicklung der übrigen Schädelknochen. Aber Vorhandensein von Hinterhauptsschuppe und des geschlossenen Hinterhauptlochs. Folgende Unterarten:

1. Meningocele = herniöse Vorwölbung der Hirnhäute, die Flüssigkeit enthalten können, und Sichtbarwerden der Hirnoberfläche.

2. Hirnbruch s. Cephalocele s. Encephalocele s. Encephalomeningocele s. Hernia cerebri. Mehr oder weniger ausgedehntes herniöses Vorquellen von Hirnhäuten und Hirnteilen meist in der Medianebene. Bei flüssigem Inhalt spricht man von Gehirnwasserbruch, Encephalozystocele oder Encephalozystomeningocele. Dann findet sich in der Hirnmasse eine Höhlung, die dem ausgedehnten Gehirnventrikel (Hydrocephalus) entspricht. Die Unterscheidung zwischen beiden Arten ist erst durch die Sektion möglich.

a) Exencephalus s. Ectopia cerebri: Ein großer Teil des Gehirns ist aus der eigentlichen knöchernen Schädelhülle ausgetreten, zeigt sich aber noch mit Hirnhäuten und Haut bedeckt. Die platten Schädelknochen fehlen mit Ausnahme ihrer untersten occipitalen, temporalen und oft auch supraorbitalen Teile.

b) Hyperencephalus. Rudimentäre Entwicklung der platten Schädelknochen. Das Gehirn liegt, von Hirnhäuten bedeckt, bald mehr im Bereich des Scheitels, bald mehr über der Stirngegend, frei und quillt weit über die Ränder des fehlenden Schädeldaches hervor.

c) Podenzephalus bzw. Zephalocele bzw. Hydrencephalocele sagittalis. Breiter Defekt am Scheitel, und zwar in der Gegend der Pfeilnaht oder der großen Fontanelle oder zugleich auch der Stirnnaht. Evt. mit Hydrozephalus kombiniert. Das Gehirn liegt zum Teil außerhalb der Schädelhöhle und hängt mit dieser durch einen Stiel zusammen.

d) Proenzephalus s. Zephalocele bzw. Hydrenzephalocele syncipitalis. Sitz des Hirnbruchs vorne in der Gegend der Nasenwurzel.

e) Notenzephalus s. Enzephalocele bzw. Hydrencephalocele occipitalis: Defekt im Os occipitale. Zephalocele im Nacken. Dadurch Hirnrudiment, von Hirnhäuten und Haut umhüllt, dem Rücken aufliegend.

3. Inienzephalus. Bei dieser bisher 50 mal beschriebenen Mißbildung zeigt sich die Spaltbildung an dem Hinterhauptsbein und den Bögen der Halswirbelsäule oder gar auch der Brust- und Lendenwirbelsäule: Kraniorachischisis partialis oder totalis mit Verschmelzung der Wirbelkörper. Der Schädel — bald von annähernd normaler Größe, bald einen Hydrozephalus darstellend — befindet sich bei hochgradiger

Lordose der rudimentär entwickelten Hals- und oberen Brustwirbelsäule in maximaler Deflexion, so daß das Hinterhaupt weit zwischen die Schulterblätter zurückgesunken oder gar über die gespaltene Wirbelsäule, bisweilen bis hinunter zu den Darmbeinkämmen, herabgeglitten ist und ihr in breiter Fixation innig anliegt. Die rudimentäre Entwicklung der Halswirbelsäule mit Kyphose derselben führt zu kompensatorischer starker Lordose des oberen und mittleren Teils der Brustwirbelsäule, durch welche das Fehlen von Nacken und Hals und eine starke subkutane Fettablagerung über dem oberen Sternum erklärt wird. Hat die Lordose zu einer beträchtlichen Verkürzung des Rückens geführt, so scheint das Hinterhaupt geradezu von der Gesäß- und Kreuzbeingegend aufzusteigen. Zugleich kann auch eine Spaltung der Wirbelkörper im Bereich der Rachischisis angetroffen werden. Ist statt der offenen Rachischisis: Inienzephalus apertus nur eine spina bifida occulta cervicalis vorhanden, so kann von einem Inienzephalus clausus nach Henry Lewis gesprochen werden. In manchen Fällen ist zugleich eine Spina bifida im untersten Teil der Wirbelsäule vorhanden. In anderen ist aus der Knochenlücke am Hinterhaupt zugleich ein Tumor mit Gehirnteilen und manchmal Meningealflüssigkeit ausgetreten, so daß eine Kombination eines Inienzephalus mit Enzephalocele, meist eine Enzephlocele occipitalis, vorliegt.

II. Bei der Akranie s. Holokranie besteht völliger Defekt des Schädeldaches, also der Scheitelbeine und Stirnbeine mit Ausnahme der Partes orbitales derselben, der Schläfenbeinschuppen und des Hinterhauptbeines, so daß das ganze Gehirn mit seinen Häuten kapuzenartig nach hinten über die Halswirbelsäule herabhängt. Die Akranie kann mit Hydromikrozephalie kombiniert sein.

III. Die Hemizephalie ist ausgezeichnet durch totalen Defekt des Schädeldaches, das höchstens in einem kleinen Teil der Hinterhauptsschuppe erhalten sein kann, und durch partiellen Defekt des Gehirns. Das Großhirn fehlt und ist vielleicht nur in ganz rudimentären, etwa haselnuß- bis walnußgroßen Hemisphären vorhanden. Kleinhirn, Brücke, Vierhügel sind rudimentär entwickelt.

IV. Bei der Pseudoanenzephalie fehlen die Hinterhauptschuppe, die Scheitelbeine, Teile des Schläfen- und Stirnbeins und das Gehirn. Der Schädelbasis liegt eine dünne, schwammig-weiche, blutgefäßreiche, meist zystische Ge-

bilde enthaltende Gewebsschicht auf, welche das Rückenmark nach der rudimentären Schädelhöhle zu abschließt. Diese Membran stellt den Rest der Hirnanlage dar, wie sich auch daraus ergibt, daß in ihr blind die Hirnnerven endigen können. Sie wird dorsal von einem gefäßreichen Gewebe, der Anlage der Pia mater, dann von einem geschichteten Epithel bedeckt, das am Rand in das Stratum corneum der Kopfhautepidermis übergeht.

V. Bei der vielgestaltigen Anenzephalie ist vollkommener Defekt des Schädeldaches, also Akranie, mit solchem der ganzen Hirnanlage: von Groß- und Kleinhirn, Pons und oft auch Medulla oblongata verbunden. Nicht selten ist auch ein Rückenmarkdefekt s. Amyelie vorhanden."

Zusammenfassend läßt sich also der Inienzephalus folgendermaßen charakterisieren:

Kraniorachischisis partialis oder totalis, teilweise Verschmelzung der Wirbelsäule, Lordose der Hals- evt. auch der ersten Brustwirbel, hochgradige Deflexion des Schädels, Kyphose der unteren Hals- und oberen Brustwirbel, Verkürzung des Rückens, so daß das Occiput direkt aus der Gesäßgegend aufzusteigen scheint, und meist ein starker Fettansatz oberhalb des Sternums vorhanden ist. In gleicher Weise wie bei ähnlichen Schädelmißbildungen finden wir auch beim Inienzephalus oft einen Hydrozephalus.

Ich stelle nun im folgenden alle Fälle der Literatur in chronologischer Reihenfolge zusammen, soweit sie mir zugängig waren, und füge ihnen eine Beobachtung der Marburger Frauenklinik bei.

Zu Beginn des vorigen Jahrhunderts waren St. Hilaire (14) nur drei Fälle dieser Mißbildung bekannt; es waren diejenigen, die ihn veranlaßten, die Gruppe der Inienzephalen aufzustellen. Von den Fällen, die er beschreibt, zeigt aber nur einer die typischen Merkmale dieser Mißbildung:

1. Duges 1802.

Es handelt sich um ein frühgeborenes Kind im 8. Monat. Der Kopf ist weit nach hinten gebeugt. Die vordere Hals-

seite befindet sich mit Kinn und Brustbein in einer Ebene. Hinter dem Occiput liegt ein walnußgroßer, elastischer Tumor.

Sektion: Schädel weit nach hinten gesunken und teilweise mit der Wirbelsäule ligamentös verwachsen. An der Wirbelsäule eine bis zum Sakrum reichende Spina bifida und eine Lordose der Hals- und obersten Brustwirbel. Die Medulla oblongata verließ den Schädel durch das stark erweiterte Foramen occipitale magnum. Der größte Teil des Cerebrums befand sich in normaler Lage, ein Teil verschwand in der Enzephalocele. Brust- und Baucheingeweide zeigten keine Abnormitäten bis auf das Zwerchfell, das auf der linken Seite eine Oeffnung zeigte, durch welche der linke Leberlappen und der Magen in den Thorax eingedrungen waren und diesen beinahe ganz ausfüllten.

Es folgt nun die weitere Literatur, bei deren Aufführung ich mich größtenteils der bis zum Jahre 1896 reichenden Zusammenstellung durch Henry Lewis (22) anschließe:

2. Hull 1802 (15).

Fetus totgeboren. Das Cerebrum, das Defekte aufwies, lag größtenteils in einer bruchsackartigen Ausstülpung am Hinterhaupt auf dem Nacken. Komplette Spina bifida von den Hals- bis zu den Sakralwirbeln. Squama occipitalis fehlte fast völlig, Frontalia und Parietalia rudimentär.

Lewis war darüber im Zweifel, ob dieser Fall nicht den Exanzephali zuzurechnen sei.

3. Potthoff 1827 (24).

Kopf weit zurückgebeugt, Rücken stark verkürzt, beide miteinander verwachsen, so daß sie eine Masse bilden. Anus weit oben auf dem Rücken. Im Nacken befindet sich ein kleiner, schwammiger Tumor. Außerdem ist eine komplette Spina bifida vorhanden. Aus einer Oeffnung der vorderen Brustwand ist ein Teil der Eingeweide ausgetreten.

4. Cruveilhier 1836 (8a).

Kind einer 35 Jahre alten, gesunden Mehrgebärenden. Gesicht vollkommen mißgestaltet, Kopf des weiblichen Kindes weit nach hinten gebeugt. Am Occiput zwei kleine elastische Tumoren. Der eine liegt medial, der zweite etwas rechts; beide stehen mit dem Schädelinnern in Verbindung und enthalten Gehirnhäute und seröse Flüssigkeit. Squama occipitalis fehlt völlig. Occipitalia lateralia nur rudimentär ausgebildet, ihre Ränder mit den Cervikalwirbeln und den Processus transversi der 4 obersten Brustwirbel ligamentös verwachsen.

Sektion: Defekt des Zwerchfells mit Austritt der Leber und eines Teils der Eingeweide in die linke Brusthöhle. Dadurch Zusammendrängung der Lunge in einen kleinen Winkel.

5. Drews and Jackson 1847 (9).

I-Para, Schwangerschaftsdauer $8^1/_2$ Monate, Kopflage. Das weibliche Kind lebte eine halbe Stunde. Nackenfalte fehlt, vordere Halsfalte verstrichen. Lungen ungleich ausgebildet. Das rote und gefäßreiche Gehirn erscheint im oberen Teil der Wirbelsäule, Pulsation wahrnehmbar. Komplette spina bifida. Os occipitale mit den Processus der Wirbelsäule bis zum ersten Lumbalwirbel verwachsen. Starke Lordose. Weites Vorspringen der oberen Dorsal- und mittleren Lumbalwirbel. Schädelknochen stehen weit auseinander, Rippen teilweise verschmolzen.

6. Fleck 1856 (10).

Der Fall ist auch in dem bekannten Buch Ahlfeld's (2) „Die Mißbildungen des Menschen" beschrieben worden.

Ueber die Mutter, bzw. den Geburtsverlauf ist nichts bekannt. Der Kopf des weiblichen Fetus ist nach hinten gebeugt und sieht etwas nach links. Ein äußerer Tumor ist nicht vorhanden. Die Sektion zeigte eine breite Oeffnung im Os occipitale, dessen Ränder mit den Processus transversi der Dorsalwirbel verwachsen waren. Verschmelzung der Cervikalwirbel und eine komplette Spina bifida des Sakrum.

7. Gros 1878 (12).

Kind einer 40jährigen I-Para. Os occipitale fehlt. Parietalia klein. Das ganze Cerebrum hängt außerhalb im Nacken. Spina bifida im Bereich der Halswirbel. Spaltung von Gaumen und Uvula.

8. Lawther 1880 (21).

Mutter 40 Jahre alte I-Para. Schädellage. Placenta praevia marginalis. Am Anfang des 8. Monats Entwicklung eines schon mazerierten weiblichen Kindes nach Wendung. Medianschnitt durch die Wirbelsäule: Cervikalwirbel fehlen, Brustwirbelsäule in Lordose. Occiput fehlt fast ganz, ebenso das Kleinhirn. Das Großhirn nur teilweise vorhanden. Der einzige sichtbare Nerv war der Optikus. Mediastinum, Pericard und Magen fehlen, Oesophagus endigt blind. Nieren im Gegensatz zu den Lungen sehr groß. Bei der vaginalen Untersuchung wurde die Enzephalocele durchstoßen; eine Beschreibung derselben konnte deshalb nicht erfolgen.

9. Coffin 1882 (7).

Frühgeborenes Kind vom 8. Monat. Kopf schmal und nach hinten gebeugt, so daß das Gesicht nach oben sieht; Augen vorstehend. Brust stark eingedrückt. Kleine Fontanelle kommuniziert mit einer Oeffnung in der Haut, aus der Gehirnmasse ausfließt. Wirbelsäule nach vorn gebogen. Bei der Sektion wurden ein stark vergrößertes Herz und sehr kleine Lungen gefunden. Die Halswirbelsäule besteht aus drei Knochenstücken; zwischen dem ersten und dem zweiten befindet sich eine Oeffnung, die in das Schädelgewölbe führt. Der hintere Teil des Occipitale fehlt.

10. Bonnaire 1882 (5).

Zwillingsgeburt einer II-Para. Das erste Kind in Schädellage, das zweite in Steißlage starb nach wenigen Atemzügen. Polyhydramnie. Kopf des zweiten Kindes rückwärts zwischen die Schultern gebeugt. Kinn, Vorderhals und Brustbein in einer Ebene liegend. Wirbelsäule in starker Lordose, so daß der Körper im Verhältnis zu den Extremitäten sehr kurz erscheint. Am Hinterkopf Enzephalocele in Form eines Bruchsackes, der bis zu den Lumbalwirbeln herabhängt und große Teile des Gehirns enthält. Sämtliche Schädelknochen rudimentär. Foramen occipitale magnum, durch das der Tumor austritt, sehr weit. Spina bifida der Hals- und obersten zehn Brustwirbel. Wirbel auch vorne gespalten.

11. Vernier 1885 (30).

21jährige I-Para. Frühgeburt im 6. Monat. Spontane Ausstoßung unter einem enormen Erguß von Amnionflüssigkeit. Kopf des Kindes zurückgebeugt, bruchsackartige Ausstülpung hinter dem Hinterhaupt, Hirnmasse enthaltend. Squama occipitalis mit den Cervikalwirbeln verwachsen. Spina bifida.

12. v. Kölliker 1886 (19).

Demonstration eines Iniencephalus, im 4. Monat schon ausgestoßen. Hinterhaupt scheint aus der Gesäßgegend aufzusteigen. Rücken stark verkürzt. Die angekündigte genaue Beschreibung des Falles ist nicht erfolgt.

13. Budin 1886 (6).

Kind einer 24jährigen I-Para. Kopf weit zurückgebeugt und Rücken dadurch verkürzt. Am Hinterhaupt des ausgetragenen Kindes großer, fast bis zum Sakrum heruntersteigender Tumor. Inhalt des Tumors bilden die beiden Hemisphären und Meningenflüssigkeit. Cerebrum in der rechten

hinteren Schädelgrube; direkt darunter die Medulla oblongata. Der Eingang in den Schädel wurde gebildet durch das rudimentäre Os occipitale, die Cervikal- und obersten 6 Dorsalwirbel. Starke Lordose der Hals- und obersten Brustwirbel mit Hühnerbrust.

14. Roger 1888 (26).

Kind einer 22jährigen IV-Para. Polyhydramnie. Kind kurz p. p. †. Großer Tumor in der Nackengegend. Der erste Halswirbel artikuliert mit dem Sphenoid, dann verläuft die Wirbelsäule nach vorne bis zum Manubrium sterni, dann wieder nach hinten zwischen die Schulterblätter. Os occipitale liegt völlig frei, es steht mit keinem anderen Knochen in Verbindung. Rachischisis der oberen Wirbelsäule. Durch das freiliegende Occiput wird eine Oeffnung in den Schädel freigegeben, aus der der Tumor austritt.

15. Yocum 1890 (32).

Die vom Arzt ausgeführte Zange mißglückte. Entbindung gelang erst nach Wendung durch kräftigen Zug am Fuß. Kopf so weit nach hinten gebeugt, daß das Hinterhaupt vom Sakrum aufzusteigen scheint. Ein Tumor ist nicht zu sehen. Kinn, Vorderhals und Sternum befinden sich in einer Ebene. Anscheinend ist die Halsfalte durch ein Fettpolster ausgefüllt.

16. Landucci 1893 (20).

Großes Kind einer 40jährigen I-Para. Kopf weit rückwärts gebeugt. Kopfknochen beweglich, Gesicht klein, Thorax kurz und zylindrisch, in ein kleines, stark gewölbtes, mit einer großen Hernia umbilicalis versehenes Abdomen übergehend. Zwischen Kinn und Sternum starker Fettansatz. Der Anus liegt nur wenige Zentimeter unter dem Ansatz des Hinterkopfes auf dem Rücken. Os occipitale mit dem 11. und 12. Brustwirbel verwachsen.

17. Remfrey 1894 (25).

In diesem Fall war die Rückwärtsbeugung so stark ausgebildet, daß der M. glutaeus maximus von dem Hinterhaupt seinen Ursprung zu nehmen schien. Ausgetragenes weibliches Kind. Fußlage. Es konnte nur mit großer Anstrengung tot entwickelt werden. Ziemlich große Encephalocele am Os occipitale. Squama occipitalis rudimentär. Komplette Spina bifida.

18. Stevenson 1894 (28).

Kopf weit nach hinten gebeugt, Wirbelsäule stark gekrümmt. Anus einige Zentimeter unterhalb des Ansatzes des

Hinterkopfes auf dem Rücken. Kinn, Vorderhals und Sternum liegen in einer Ebene.

Die nun folgenden Fälle 19—27 wurden von Ballantyne (3) im Jahre 1895 und nochmals 1904 in der „Antenatal Pathology and Hygiene: The Embryo" (Edinbourgh) beschrieben. Von diesen 9 Fällen beobachtete der Verfasser zwei selbst.

19. Ballantyne 1895 (3).

IV-Para. Das erste Kind hatte eine Spina bifida, die beiden folgenden waren normal. Bei dem vierten Kind, einem Inienzephalus, sieht das Gesicht nach oben, da der Kopf weit bis zur Lendenwirbelsäule zurückgebeugt ist. Die Haut des Kopfes geht direkt in die des Rückens über. Halsfalte verstrichen. In der Squama occipitalis befindet sich ein großer Defekt, aus dem eine Enzephalocele sich bruchsackartig vorstülpt. Halswirbelsäule in starker Kyphose. Es besteht eine Rachischisis totalis, die in der Lumbalgegend offen ist.

20. Ballantyne 1895 (3).

Geburtsbericht fehlt. Kopf und Rücken des Fetus so miteinander verwachsen, daß sie eine Masse bilden. Anus etwa 5 cm unterhalb des Os occipitale. Gesicht sieht direkt nach oben. Von einer Rachischisis ist äußerlich nichts zu sehen. Oberschenkel an den Rumpf angewachsen. Medianer Gefrierschnitt: Starke, beinahe in einem Winkel von 180 Grad verlaufende Lordose der Brust- und Kyphose der Halswirbelsäule. Spina bifida sämtlicher Brust- und Lendenwirbel. In der Squama occipitalis ein breiter Defekt, durch den eine Höhle zwischen Cervikalwirbeln und dem Os occipitale hervorgerufen wird. Zwerchfell rudimentär mit großen Defekten, durch welche Baucheingeweide und Milz in den Thoraxraum eingedrungen sind.

21. Grimsby (3).

Weibliches bereits stark mazeriertes Kind einer 35jährigen VI-Para. Kopf weit zurückgebeugt, Squama occipitalis fehlt. Aus dem Defekt des Hinterhauptes tritt ein Hirnbruch aus, in dem sich das Kleinhirn befindet. Halswirbelsäule in Lordose, Brust- und Lendenwirbelsäule in hochgradiger Kyphose. Sieben Wirbel fehlen. Zwerchfell mit einer Oeffnung, durch welche Baucheingeweide in den Brustraum eingedrungen sind. Spina bifida totalis.

22. Wilson (3).

Kind einer Zweitgebärenden. Kopf weit nach hinten gebeugt. Medianer Gefrierschnitt ergibt eine Lordose der Hals- und eine Kyphose der Brust- und Lendenwirbelsäule, sowie eine Spina bifida partialis. Aus dem Defekt des Hinterhauptes tritt ein großer Hirnbruch aus, der bis zur Lendenwirbelsäule herunterreicht.

Die beiden folgenden Fälle beschreibt Ballantye nur ganz kurz, indem er angibt, daß die Squama occipitalis völlig fehlt.

23. Napier (3).

Squama occipitalis fehlt, Lordose der Brustwirbelsäule.

24. Hoffmann 1895 (3).

Die Hinterhauptsknochen sind rudimentär ausgebildet, Spina bifida totalis.

Ballantyne beschreibt weiterhin zwei Fälle von

25. Lop (3) und

26. Pujols (3),

bei denen zwar keine starke Rückwärtsbeugung des Kopfes vorhanden, aber das Hinterhaupt durch die Lordose der Wirbelsäule mit letzterer verwachsen war. Es erscheint mir zweifelhaft, ob man beide Fälle als Inienzephale ansprechen darf.

27. Schmid 1897 (27).

Ein Arzt hatte bei der Frucht, die sich in vollkommener Fußlage befand, erfolglos Extractionsversuche gemacht. Nach Einlieferung der Kreissenden in die Züricher Universitätsfrauenklinik bald Spontangeburt. Wasserkopf weit nach hinten gebogen. Hinterhaupt mit der Haut des Rückens in breiter Verbindung, so daß der Kopf bis zum Kreuzbein herunterreichte. Spaltung der gesamten Wirbelsäule und des Hinterhaupts, Lordoskoliose der Rücken- und Lendenwirbelsäule, Ectopia vesicae.

28. Hirst 1897 (14).

Er veröffentlicht aus dem Wistarinstitut die Abbildung eines Inienzephalus, der keine Beschreibung beigefügt ist. Anscheinend handelt es sich um eine weibliche Frühgeburt. Kopf sehr stark nach hinten gebeugt, Hinterhaupt bis nahe an den Anus reichend. Gesicht, Füße und Hände vollkommen mißbildet.

29. Lewis 1897 (22). Aus dem Museum of the Royal College of Surgeons of England.

Hier fehlt sowohl der Geburts- wie der Sektionsbericht. Männlicher Fetus mit einem Hydrozephalus. Rachischisis der Hals- und obersten Brustwirbelsäule. Kopf weit nach hinten gesunken, das Os occipitale mit den Seitenfortsätzen der offenen Brustwirbel ligamentös verwachsen. Zwei Cervikalwirbel fehlen, die restlichen fünf sind miteinander verschmolzen.

30. Lewis 1897 (22). 1. Präparat aus dem Rush-Museum. Weiblicher ausgetragener Fetus. Das völlig normal gebildete Gesicht sieht nach oben. An der vorderen Bauchwand befindet sich oberhalb des Nabels ein für drei Finger durchgängiger Defekt, darunter eine Hernia umbilicalis, in der außer Dünndarmschlingen ein Stück Leber liegt. Breite Rachischisis der gesamten Wirbelsäule. Großer Defekt am Occiput, das wie ein Dach über die offenen Wirbel gelegt und mit ihnen bis zur Lendenwirbelsäule verwachsen ist. Halswirbelsäule in starker Lordose, die übrige Wirbelsäule in Skoliose. Das Kind soll kurze Zeit gelebt haben.

31. Lewis 1897 (22). 2. Präparat aus dem Rush-Museum. Weiblicher Fetus. Frühgeburt im 7. Monat. Kopf weit nach hinten gebeugt. Am Os occipitale befindet sich ein mit Gehirnteilen ausgefüllter weicher Tumor, über dem Parietale ein zweiter Tumor. Beide stehen mit dem Schädelinnern in Verbindung. Foramen occipitale magnum stark erweitert, Rachischisis der Wirbelsäule. Occiput mit dem Brustwirbeln knöchern verwachsen.

32. Lewis 1897 (22), eigene Beobachtung.

25jährige I-P. Zwillingsschwangerschaft, die vorzeitig im 6. Monat endete. Beide Feten männlich. Der erste normal gebildete lebte 24 Stunden. Der zweite mißbildete Fetus war nur halb so groß wie der erste ($8^1/_2$ Zoll = 21,5 cm und 190 g schwer). Er wies eine starke Verkürzung des Rückens auf (Entfernung vom Hinterkopf bis zum Anus nur $^3/_4$ Zoll = 1,9 cm). Arme und Beine ungewöhnlich lang und parallel hängend. Gesicht vor- und aufwärts gerichtet, während das Cranium scharf nach rückwärts gewendet ist, das Dorsum größtenteils bedeckend. Hals ödematös. Fehlen einer Vertiefung zwischen Kinn und Thorax. Bei Durchschneidung des mißbildeten Kindes in der Mittellinie zeigte sich eine Spina bifida vom oberen Ende bis zum 2. Lumbalwirbel und Defekt des Occiput.

1905 beschrieben Abbott und Lockhart (1) die folgenden drei Fälle, die sämtlich die typischen Merkmale der Inienzephalen zeigen.

33. Evans (1).

Kleines weibliches Kind. Kopf deutlich nach hinten gebeugt, Hinterhaupt mit dem Rücken bis etwa $4^1/_2$ cm oberhalb des Anus verwachsen. Gesicht normal gebildet, Falte zwischen Kinn und Sternum verstrichen. Unterhalb des Hinterhauptes runder elastischer Tumor, der eine Spina bifida verdeckt.

34. Präparat aus dem Pathalogischen Museum Mac Gill Ottawa (1).

Mutter war rachitisch und hatte Gehirnsyphilis. Weibliches voll ausgetragenes Kind. Kopf weit zurückgebeugt. Das Hinterhaupt geht in den Rücken über und fällt gleichsam zwischen die Schulterblätter und ist mit der Wirbelsäule breit verwachsen bis zu einer etwa 8,25 cm vom Anus entfernten Stelle. Kinn und Brustbein liegen in einer geraden Linie. Unterer Thorax und Bauch stark vorgewölbt; an letzterem eine walnußgroße Nabelhernie. Extremitäten in extremer Beugung. Großer Defekt der Schädelbasis und des Hinterhauptes. Lordose der Lumbal- und unteren Dorsalwirbelsäule.

35. Abbott und Lockhart 1905 (1).

Erstgebärende mit starkem Hydramnion. Kleine Plazenta. Kopf des Kindes weit rückwärts und nach links gebeugt. Kinn, Vorderhals und Sternum in einer Ebene. Großer zystischer Tumor am Occiput, 3 cm darunter Spina bifida der unteren Brustwirbel mit einem etwa 12 cm breiten Hautdefekt. Hinterhaupt ligamentös mit den Processus transversi der 4. bis 10. Dorsalwirbel verwachsen.

36. Hunziker 1911 (16).

35jährige I-Para. Spontangeburt eines weiblichen Kindes vom 7. bis 8. Monat mit Hydrozephalus aus Steißlage. Kopf weit nach hinten gebogen und nach rechts gedreht, ebenso der Thorax. Halsausbuchtung fehlt. Schädelknochen dünn und leicht eindrückbar. Sektion: Kraniorachischisis totalis. Ausgedehnte Verschmelzung der Wirbelkörper, Lordoskoliose der Hals- und Brustwirbelsäule, verbunden mit einer Rechtsdrehung, geringe Kyphose der Lendenwirbelsäule. Hinterhaupt am 2. und 3. Lendenwirbel fixiert. Brust- und Bauchsitus ohne Befund.

37. Michel 1920 (23).

Spontan von einer IV-Para aus Steißlage zur Welt gebrachtes unreifes Kind. Kopf stark nach hinten gebeugt und fixiert; an der Grenze zwischen ihm und dem Rücken tiefe Falte. Gesicht normal entwickelt. Halsausbuchtung fehlt. Offene Rachischisis ist nicht vorhanden. Sektion: Rudimentäre Anlage der Halswirbelsäule, die nur durch ein kleines Knochenstückchen gekennzeichnet wird. Linkskonvexe Dorsalskoliose und starke Lordose der obersten Brustwirbel. Schädelbasis teils knöchern, teils bindegewebig mit der Brustwirbelsäule verwachsen. Zwerchfell fehlt. Die sämtlichen, zum Teil rudimentären Brustorgane werden durch die Leber an die linke Thoraxwand gedrückt.

38. Strachan 1922 (29).

Kopf des Kindes weit zurückgebeugt. Ueber dem Sternum starker Fettansatz. Alle Cervikalwirbel miteinander verschmolzen. Leber reicht bis zum Nabel herunter, ihr linker Lappen verdrängt die Lunge. Der rechte Zwerchfellanteil fehlt völlig.

39. Dorland 1925. (8b).

32jährige I-Para. Da Geburt nicht fortschreitet und Kind allem Anschein nach tot ist, wird nach vergeblichem Wendungsversuch Kraniotomie durchs Auge gemacht. Trotz Enthirnung kein Geburtsfortschritt. Schließlich gelang die schwierige Extraktion. Gewicht des voll ausgetragenen, weiblichen, bis auf die kraniovertebrale Achse gut entwickelten Kindes 4252 g. Es wies die Charakteristika des Iniencephalus auf. Occiput bis nahe zu den oberen Lendenwirbeln adhärent. Unterhalb dieses Punktes leichte Andeutung einer Spina bifida, aber keine Meningocele.

40. Welz und Liebermann 1927 (31).

Aus Beckenendlage totgeborenes Kind einer XI-P. Extreme Dorsalflexion des Kopfes und Ausbiegung des Rumpfes nach vorne. Vom Anus bis zum Verwachsungspunkt des Kopfes mit dem Rücken 9 cm. Doppelseitige Zystenniere.

41. Bear 1931 (4).

20jährige I-Para. Hydramnion. Im 7. Monat Geburt eines $5^1/_4$ englische Pfund = 2378 g schweren, toten Kindes. Arme des weiblichen Fetus abnorm lang (16,5 cm) mit großen Händen und Fingern, während die Beine nur eine Länge von 10,5 cm aufwiesen. Kopf, Nacken, Schultern und Brust deformiert; Kopf und Hals kurz und dick. Große zystische

Ansicht von vorn.

Aufsicht auf medianem Sagittalschnitt.

Masse vom Hinterhaupt über die Wirbelsäule bis zur Höhe der 12. Rippe sich erstreckend. Außerdem Spina bifida, die ganze Brust- und Halswirbelsäule einnehmend. Fehlen der Hinterhauptsschuppe, an deren Stelle eine Encephalocele. Aus den beigegebenen Röntgenbildern ersieht man das Fehlen der Dornfortsätze im Bereich der Spina bifida. Bei der Obduktion Bestätigung des Fehlens der Hinterhauptsknochen. An dieser Stelle Prolaps der Dura. Außerdem bestand auf der linken Seite eine Zwerchfellhernie.

Zu diesen 41 Fällen kommen noch 13 weitere hinzu, die mir aber weder im Original noch im Referat zugängig waren, so daß ich mich auf die Nennung der Namen beschränken muß:

Montault (1832), Jörg (1835), v. Ammon (1842), Castelli (1847), Thompson Lowne (1872), Burton (1897), Vollois (1914), Wheeler (1918), Hayes (1922), Guess (1926), Fahlbusch (1930), M. P. Rucker (2 Fälle, cit. bei Bear 1931).

Ich füge der Zusammenstellung der Literatur nun den Fall bei, der mir zur Beschreibung überlassen wurde.

Der Vater der 21 Jahre alten I-Para ist malariakrank, die Mutter gesund. Keine elterliche Lues. Sonstige Familienanamnese ohne Belang.

Nach dem Geburtsbericht wurde eine I. Hinterhauptslage angenommen, dann aber zeigte es sich, daß der vorangehende Teil des Kindes das Gesicht war. Nach einem spontanen Geburtsverlauf mit einer Gesamtdauer von $12^3/_4$ Stunden und unter Abgang von reichlichem hellem Fruchtwasser (Poly-Hydramnie) wurde eine Mißbildung mit weit nach hinten gebeugtem und fixiertem hydrocephalischem Kopf geboren, Länge/Gewicht = 30 cm/1670 g.

Wie die Abbildungen 1 und besonders 2 zeigen, ist der Hydrocephalus stark nach hinten gebogen und in dieser Stellung fixiert, so daß die behaarte Haut des Hinterkopfes unmittelbar in die Rückenhaut übergeht. Beiderseits setzen sich in der Lendengegend die Kopfhaare eine Strecke weit auf die Haut des seitlichen Abdomens fort. Eine Halsbucht zwischen Kinn und Sternum fehlt, es ist sogar im Gegenteil die Halsgegend etwas vorgetrieben. Die rechte Schulter ist etwas nach links gedreht und steht tiefer als die linke. Das

Gesicht weicht nicht von der Mittellinie ab. Die Oberschenkel haben die Neigung, sich horizontal zu stellen. Die Unterschenkel stehen im rechten Winkel zu den Oberschenkeln. Die Füße sind angezogen. Der linke Arm gebeugt, der rechte Arm gestreckt, rechte Hand rechtwinklig gebeugt.

Am Hydrocephalus sind die Schädelknochen dünn und leicht eindrückbar, die Fontanellen und Nähte weit. Das Gesicht ist ziemlich normal gebildet; nur sind die Augenlider stark aufgedunsen und die Nase ist nach rechts abgeknickt. In der Höhe des Nabels befindet sich ein etwa apfelgroßer, prall gefüllter Bruchsack. Die kleinen Labien sind durch ein Hämatom vergrößert und überragen weit die großen. Aeußerlich sind keine Zeichen einer Spina bifida vorhanden.

Ueber das hier am meisten interessierende Verhalten des Schädels und der Wirbelsäule gibt das seitliche Röntgenbild (Abb. 3) schon einige Auskunft: Es zeigt, daß das Hinterhaupt bis zur Lendenwirbelsäule herunterreicht und ihr fest aufliegt und daß sich die Hals- und obere Brustwirbelsäule in starker Lordose, die Lendenwirbelsäule in ganz geringgradiger Kyphose befindet. Die dorsalen Bogenstücke der Wirbel erscheinen stark und normal ausgebildet. Die Rippen sind als dünne parallel-gestellte Stäbchen erkennbar. Die Schädelknochen sind sehr dünn, an vielen Stellen der Schädelkonvexität kaum erkennbar. Eine Verwachsung zwischen Hinterhauptsschuppe und Wirbelsäule ist mit Sicherheit nicht festzustellen. Die Trennung der normal ansetzenden Halswirbelsäule ist auf dem Röntgenbild nicht sichtbar.

Ein medianer Gefrierschnitt (Abb. 4) bestätigt die Röntgenbefunde. Thymusdrüse und Thyreoidea fallen durch ihre Größe sofort auf, sie füllen die vordere Halsausbuchtung völlig aus. Letztere ist auch noch durch starken Fettansatz nach vorne gebuchtet. Das Bild läßt einen starken Hydrocephalus erkennen; die beiden Seitenventrikel bilden zwei nicht gegeneinander abgrenzbare Höhlen. Die Hinterhauptsschuppe fehlt ganz. Rachischisis sämtlicher Hals- und der sechs obersten Brustwirbel mit dorsal weit offenem Wirbelkanal, über den sich das Hinterhaupt breit herüberlegt. Medulla oblongata und Rückenmark stehen in freier Verbindung mit dem Schädelinneren. Die Halswirbelsäule ist spitzwinklig nach hinten abgeknickt und nur in drei knorpeligen Anlagestücken vorhanden. Die Wirbelkörper der Brust- und Lendenwirbelsäule sind knöchern ausgebildet. Im Bereich der Lendenwirbelsäule zeigt sich, wie bereits bemerkt wurde, eine ganz

geringgradige Kyphose. Die Wirbelbogen sind nur in ihren Anlagen als kleine Höcker vorhanden. Das Herz weist keine pathologischen Verhältnisse auf. Am Zwerchfell war kein Defekt festzustellen. Die Baucheingeweide sind infolge des großen Nabelbruches stark nach außen und unten verlagert. Im Bruchsack befindet sich zu etwa 9/10 Teilen die Leber.

Auf Grund dieses Falles und der Beobachtungen der Literatur ergeben sich unter Bestätigung und Ergänzung der oben gegebenen Definition folgende Befunde bei den als Iniencephalus bezeichneten Mißbildungen:

1. Sehr starke, und zwar fixierte Rückwärtsbeugung des Kopfes,
2. Defekt bzw. Fehlen der Squama occipitalis,
3. Rachischis der Hals- und oberen Brustwirbel, (Rachischisis partialis, in manchen Fällen Rachischisis totalis),
4. Fehlen oder unvollständige Ausbildung der Halswirbelsäule,
5. Spitzwinklige Lordose der unteren Hals- und oberen Brustwirbelsäule,
6. Oftmals geringgradige Kyphose der Lendenwirbelsäule,
7. Bauchdeckendefekt bzw. Nabelschnurbruch mit Austritt von Baucheingeweiden, bes. der Leber,
8. Defekt des Zwerchfells in 4 Fällen, Fehlen des Zwerchfells in zwei Fällen,
9. Mit Ausnahme von zwei Fällen waren — soweit Angaben darüber überhaupt vorlagen — alle Kinder weiblichen Geschlechts,
10. Hydramnion war in 4 Fällen vorhanden.

Es mag noch einiges über die Aetiologie der Mißbildung gesagt werden:

Da in den meisten Fällen Hydrozephalus vorhanden ist, berufen sich die ältesten Erklärungsversuche auf die mechanische Druckwirkung des Wasserkopfes. Nach Kleinhans (18) soll das frühzeitige Platzen eines Hydrocephalus die Ursache sein, worauf Stücke der zerrissenen Eihäute mit der Schädelbasis verwachsen.

Nach Falk 1914 (10) sollen infektiöse Prozesse oder Tumoren die Entwicklungsstörungen des Fetus verursacht haben.

Die vielfachen Anomalien aber gaben Veranlassung, die Ursache und den Zeitpunkt der Entwicklungsanomalie in eine sehr frühe Zeit des Embryonallebens zu verlegen. Michel (23) sagt darüber im Anschluß an die Ausführungen von Falk:

„In der überwiegenden Anzahl der Fälle ist die Reduktion der Wirbel ein Fehler der ersten Entwicklung, und die Störung fällt in die Zeit der Anlage der blastomatösen Wirbelsäule, welche in der Folge zur mangelhaften Segmentierung führt.“ Die kausale Genese der Wirbelreduktion ist auch nach Angabe anderer Autoren auf eine Störung des embryonalen Mesenchyms während der Bildung der Ursegmente zurückzuführen.

Michel sagt weiter:

„Der tiefste Grund einer Rachischisis liegt in einer Verbiegung der Embryonalachse. Das Medullarrohr wird infolge dieser Verkrümmung nicht geschlossen, und es kann deshalb eine Umwachsung mit einer häutigen Wirbelsäule nicht erfolgen.“

Heute nimmt man allgemein an, daß die zur Iniencephalie gleichwie zu anderen Mißbildungen des Schädels und der Wirbelsäule führende Schädigung in sehr früher Embryonalzeit stattgefunden haben muß. Die teratogenetische Entwicklungsperiode wird in den zweiten bis dritten Embryonal-Monat verlegt. Die Ursache der Vergrößerung der Thymusdrüse und der Thyreoidea, die wir in unserem Fall sahen, und die häufig bei derartigen Mißbildungen gefunden wird, vermutet E. Kehrer in einer Blut- und Lymphstauung der Halsregion, die im Zusammenhang mit der starken und starren Fixation des Kopfes nach hinten steht. Praktisch-geburtshilflich ist die Iniencephalie von geringer Bedeutung, da diese Mißbildung nur äußerst selten vorkommt und in der Mehrzahl der Fälle eine Frühgeburt stattfand. Handelt es sich aber um ein ausnahmsweise ausgetragenes oder gar großes Kind, dann muß der stark nach hinten gebeugte und fixierte Kopf ein

Geburtshindernis abgeben. Der Kopf tritt nicht ins Becken ein und wird über dem Beckeneingang festgehalten. Mit der Zange hatte man in solchen Fällen begreiflicherweise keinen Erfolg, wohl aber mit der Wendung auf den Fuß und der anschließenden Extraktion.

Lebenslauf.

Geboren wurde ich als Sohn des prakt. Arztes Dr. med. Karl Frohwein und seiner Ehefrau Martha geb. Büchner im Jahre 1903 in Ebsdorf b. Marburg. Bis zum 10. Lebensjahr besuchte ich die dortige Volksschule, von dann ab das Gymnasium Philippinum in Marburg, an dem ich 1923 das Zeugnis der Reife erhielt. Dann ging ich als Zeitfreiwilliger zur Reichswehr, von der ich auf eigenen Wunsch im Oktober 1923 entlassen wurde. Danach machte ich Dienst bei der pr. Schutzpolizei, von der ich auf meinen Wunsch hin im August 1927 als Oberwachtmeister entlassen wurde, um Medizin zu studieren. Sämtliche elf Semester habe ich an der Universität Marburg absolviert. Im Mai 1930 bestand ich das Physikum, und im Juli 1933 das Staatsexamen. Von da ab bin ich bis heute als Medizinal-Praktikant an dem Westend-Krankenhaus in Berlin tätig.

Meine akademischen Lehrer waren:

Alverdes, v. Auwers, Baur, Boeminghaus, Clausen, Dittler, Eimer, Freudenberg, Göppert, Grüneisen, Grüter, Gürber, Hildebrand, Jakobshagen, Kehrer, Klapp, Klewitz, Korschelt, Kretschmer, Kutscher, Mauz, Naujoks, Nauck, Neumann, Pfannenstiel, Ruete, Schwenkenbecher, Strecker, Uffenorde, Versé, Wiedhopf.

Ernst-Armin Frohwein.